



TITLE:

腎周囲組織に発生した悪性線維性
組織球腫の1例 - 泌尿器科領域発生
の本邦58例の統計的観察 -

AUTHOR(S):

澤田, 佳久; 山本, 悟; 小川, 隆敏; 大川, 順正

CITATION:

澤田, 佳久 ...[et al]. 腎周囲組織に発生した悪性線維性組織球腫の1例 -
泌尿器科領域発生の本邦58例の統計的観察 -. 泌尿器科紀要 1986, 32(6):
853-864

ISSUE DATE:

1986-06

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/118839>

RIGHT:

腎周囲組織に発生した悪性線維性組織球腫の1例

—泌尿器科領域発生の本邦58例の統計的観察—

和歌山県立医科大学泌尿器科学教室（主任：大川順正教授）

澤	田	佳	久*
山	本		悟
小	川	隆	敏
大	川	順	正

MALIGNANT FIBROUS HISTIOCYTOMA OF THE
PERIRENAL TISSUE: REPORT OF A CASE—A STATISTICAL STUDY OF 58 CASES OF UROLOGICAL MALIGNANT
FIBROUS HISTIOCYTOMA IN JAPANESE LITERATURE—Yoshihisa SAWADA, Satoru YAMAMOTO,
Takatoshi OGAWA and Tadashi OHKAWA*From the Department of Urology, Wakayama Medical College
(Director: Prof. T. Ohkawa)*

A 78-year-old man was admitted in June 18, 1982 with a two-year history of general fatigue and loss of appetite. Physical examination revealed a child's head sized, firm, not tender, right upper quadrant mass which had an almost smooth surface and had respiratory displacement. Preoperative diagnosis was a hypovascular renal tumor presenting at the lower part of the right kidney.

Right nephrectomy was performed on July 6, which displayed a specimen 1,300 g and 17×12×10 cm. The light yellow tumor appeared between the renal parenchyma and large fatty masses. The tumor was histologically diagnosed as storiform-pleomorphic malignant fibrous histiocytoma (MFH) and disclosed infiltration of both the fibrous renal capsule and adjacent perirenal fatty tissue. There was no invasion of the tumor into the renal parenchyma and the case was considered to arise from the fibrous renal capsule or the perirenal tissue.

Although he had been treated with ifosfamide and adriamycin three times after operation and with immunotherapy of 3 g of PSK per day for about five months, he died three years and one month after operation.

We reviewed 58 cases of MFH arising from the retroperitoneum and genitourinary tract (urological MFH) in the Japanese literature.

Key words: Malignant fibrous histiocytoma, Perirenal tissue, Urological MFH, Statistical study

緒 言

Malignant fibrous histiocytoma (以下 MFH と略す) なる疾患は、1964年 O'Brien & Stout¹⁾ が

* 現：市立岸和田市民病院

malignant fibrous xanthoma としてまとめたことにはじまる。その後、諸家らの研究や組織の再検討により、従来より rhabdomyosarcoma, fibrosarcoma, liposarcoma の多形型と混同されてきたものの中にも MFH が含まれていることが判明したため、最近、本邦においても泌尿器科領域発生例の報告が増加してきている。

著者は、腫瘍・腎境界部の組織学的検討を行なうまで腎実質発生を疑った腎被膜を含めた腎周囲組織原発の MFH を経験したので、若干の文献の考察を加えて記載するとともに、1985年12月現在、本邦において58例の泌尿器科領域発生例の MFH を集計しえたので統計的考察を加える。

症 例

患者：78歳、男性、もと製材業

初診：1982年6月16日

主訴：全身倦怠感・食思不振

家族歴：兄が肝癌、第8子が白血病で死亡

既往歴：73歳より高血圧症

現病歴：2年間、全身倦怠感と食思不振を自覚していたが、最近、それらが増強するため1982年5月26日某病院を受診し、貧血と微熱と右側腹部腫瘤を指摘され入院となる。精査の結果、右腎腫瘍と胆石症の診断を受けた。1,000 ml の輸血で貧血は改善されたが、微熱は抗生剤に反応しなかった。6月16日、手術目的で入院となったが、この間終始血尿は認められなかった。

入院時現症：身長 154.5 cm、体重 41 kg、血圧 138/88 mmHg、脈拍90/分・整、体温 37.7°C でのい瘦あり。結膜に貧血・黄疸を認めず。胸部理学的所見に異常なく、表在リンパ節の腫大も認めず。腹部は陥凹・軟であるが、右季肋部から側腹部にかけて表面は平滑な、硬い、小児頭大の呼吸性移動のある無痛性腫瘤を触知した。なお、両側睾丸は萎縮状で、肛門指診では小鶏卵大の前立腺肥大を認めた。

入院時検査成績：RBC $409 \times 10^4/\text{mm}^3$, WBC 7,600/mm³, stab. 4%, seg. 69%, eos. 0%, basos. 0%, monos. 12%, lymphs. 15%, Hb 11.2 g/dl, Ht 37.5%, Pl $49.4 \times 10^4/\text{mm}^3$, PT 16.7 sec. (14.8), PTT 51.4 sec., fibrinogen 684 mg/dl, ESR 130 mm/h, creatinine 0.9 mg/dl, BUN 23 mg/dl, Na 145 mEq/l, K 4.3 mEq/l, Cl 104 mEq/l, UA 5.9 mg/dl, Ca 4.8 mEq/l, P 4.0 mg/dl, TP 6.3 g/dl, A/G 0.69, ALB 40.9%, GLB 59.1%, α_1 -GLB 6.7%, α_2 -GLB 17.3%, β -GLB 16.7%, γ -GLB 18.3%, T.Chol. 241

mg/dl, TG 157 mg/dl, ChE 1,286 U/dl, ALP 67 U/l, GOT 29 U/l, GPT 30 U/l, LDH 161 U/l, T.bili. 0.3 mg/dl, D. bili. 0.2 mg/dl, amylase 64 U/l, FBS 90 mg/dl, Coombs'test (－), HBs Ag (－), HBs Ab (－), Wa-R (－), α -Feto. 1.0 ng/ml, CEA 3.8 ng/ml, IgA 425 mg/dl, IgM 56 mg/dl, IgG 1,172 mg/dl, LDH isozyme normal, Tuberculin R. 1×1 mm, urine sedimentation normal, urine Papanicolaou class I, ECG normal, spirometry %VC 84.0%, FEV_{1.0}% 73.0%, PSP test normal range.

点滴静注腎盂造影法 (Fig. 1)：右腎盂腎杯は上方に、そして右尿管は内方に圧排され、前日施行された排泄性胆道造影の影響で造影された胆嚢内には4個の結石が存在する。

超音波断層撮影：large solid echo を確認した。

注腸透視：結腸は肝彎曲部において上方より圧迫を受けているが、粘膜面の乱れはない。

腹部 computed tomography (Fig. 2)：右腎後内方には大きな腫瘍が発達し、その後方には大きな脂肪塊を認めた。

血管造影：選択的右腎動脈造影 (Fig. 3) は、腎内下方の hypovascular tumor を示し、大きな脂肪塊を取り巻く腎被膜動脈も造影されている。下大静脈撮影では、腫瘍による圧迫像のみで、閉塞や陰影の欠損

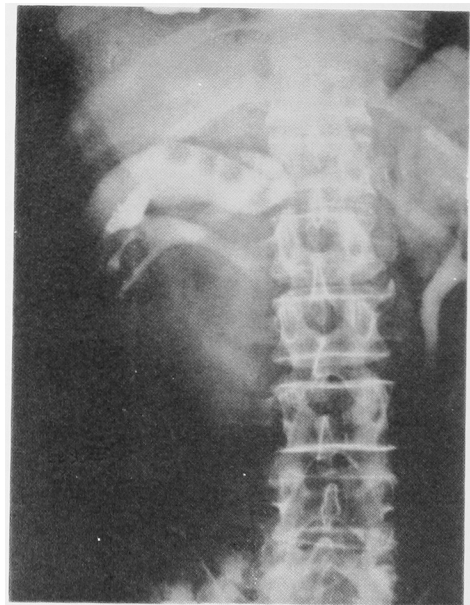


Fig. 1. Preoperative DIP demonstrating displacement of the right kidney and ureter

像はなかった。

以上より、右腎下方より発生した腎実質腫瘍の診断のもとに、1982年7月6日腰部斜切開にて右腎摘出術を施行した。なお、術前に再び貧血状態となったため、2単位の濃厚赤血球の輸血を要し、同時に IVH も開始した。

手術所見：腫瘍は完全に Gerota 筋膜内に存在し、その前面以外は一塊として大きな脂肪塊に被われ、その剥離は比較的容易であった。しかし、前面は腹膜との癒着が強く、腹腔内を観察しながら腹膜を付着させ

たまま摘出した。腹腔内臓器への浸潤や転移はなく、リンパ節転移も見られなかった。

肉眼的所見 (Fig. 4)：腎を含めた摘出物は、全体で 1,300 g, 17×12×10 cm, その断面は淡黄色で中心部は硬く、その周辺は軟かい。腫瘍は腎実質と脂肪塊（脂肪被膜）との間に存在し、その境界は明瞭であったが、腫瘍と腎との分離は不可能であり、肉眼的にも腎腫瘍と診断された。

光顕的組織所見：hypercellular で pleomorphic tumor cell よりなる。紡錘形の fibroblast 様細胞が storiform をなす部分も見られれば、明瞭な核小体を持つ円形の histiocyte 様細胞も増殖している。また、bizarre な多核巨細胞や泡沫細胞が散見され、リンパ球浸潤も見られる (Fig. 5)。

電顕的組織所見 (Fig. 6)：A. 類円形細胞で、多彩な形をとる細胞膜が不規則波状に突出し、円形の核を持つ。細胞質内にはかなりの数の lysosome と多数の遊離 ribosome を含有する (histiocyte 様細胞)。B. 紡錘形細胞で、細胞膜は平滑である。細胞質内にはよく発達した粗面小胞体を含有し、内腔は拡

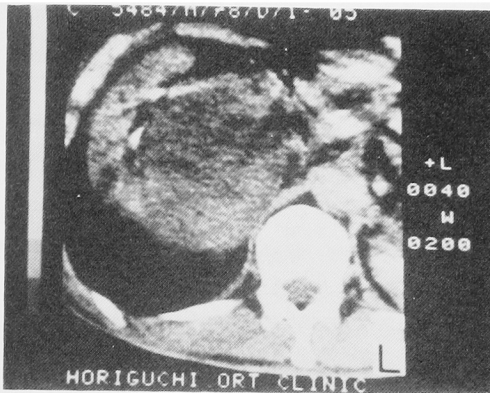


Fig. 2. CT scan showing a large tumor and fatty masses

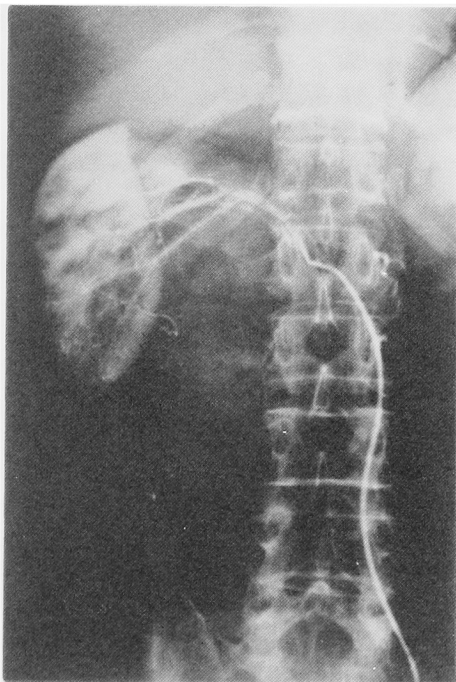


Fig. 3. Selective right renal angiogram giving an evidence of a large hypovascular tumor

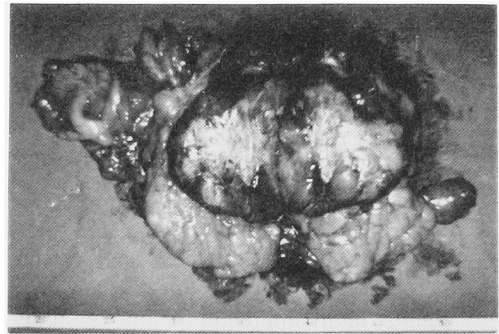


Fig. 4. Resected specimen demonstrating the cut surface of the right kidney and the tumor

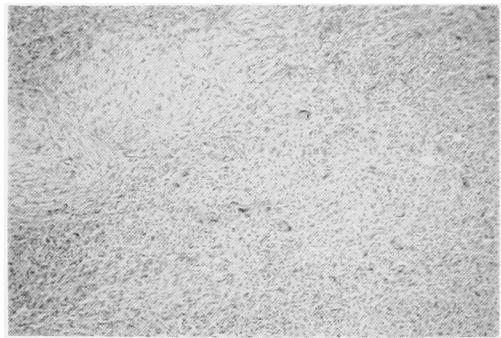


Fig. 5. Light photomicrograph of the tumor showing a characteristic storiform-pleomorphic appearance

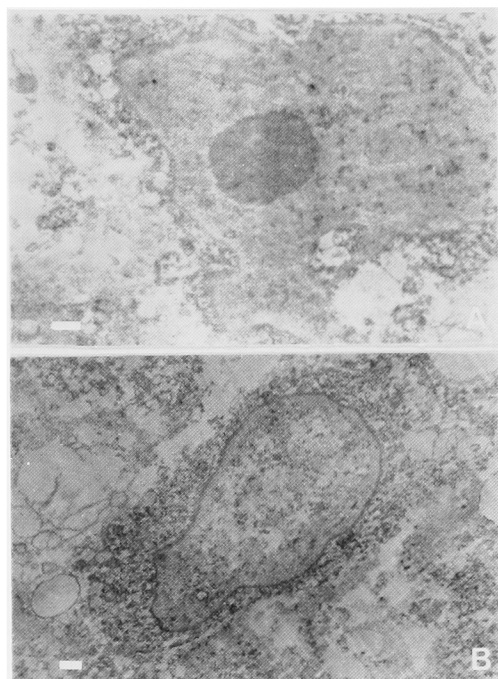


Fig. 6. Electron photomicrograph showing A. a histiocyte-like cell and B: a fibroblast-like cell

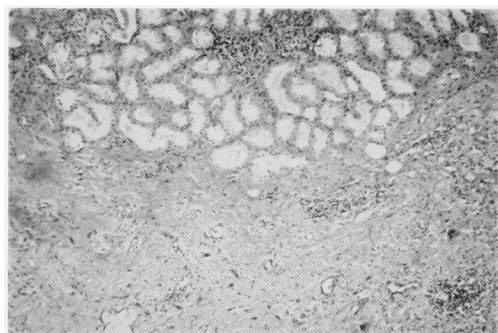


Fig. 7. Light photomicrograph showing the infiltration of the tumor into irregular fibrous renal capsule and the normal renal parenchyma

張している。多数の mitochondria を有し、5~8 nm の細線維を含む (fibroblast 様細胞)。

以上より、storiform-pleomorphic MFH の診断が得られた。

本症はいったん、腎実質発生の MFH と考えたが、腫瘍・腎境界部の詳細なる検討を加えたところ、腫瘍浸潤を受けた腎被膜は不整に肥厚しているが、腎実質は全く正常であった (Fig. 7)。この検索によって本腫瘍の発生は腎そのものではなく腎被膜を含めた腎周

囲組織原発と判明した。なお、腫瘍は大きな脂肪塊の一部にも浸潤していた。

術後経過：術後1日目より ifosfamide 及び adriamycin による化学療法を開始し、1982年9月10日までに計3クールを施行した。また、術後9日目より PSK 3g/日 による免疫療法を約5カ月間施行した。患者は術後5カ月目には局所再発も遠隔転移もなく健康であったが、これ以上の補助療法も通院精査も拒否しつづけ、1984年7月以降は近医に通院していた。1985年2月には腰椎圧迫骨折を起こし、4月からは臥床したままとなり、1985年8月16日 (術後約3年1カ月目)、自宅で永眠されたが、再発及び転移に関しては不詳であった。

考 察

MFH の記載は最近増加しているにもかかわらず、その発生母地に関しては現在なお定説を見ない。1963年 Ozzello ら²⁾は、組織培養により fibroblast 様細胞は facultative なもので、histiocyte 起源であると述べた。一方、1975年 Fu ら³⁾は、電顕的に未分化間葉系細胞の存在を確認したことから、histiocyte 様細胞と fibroblast 様細胞は2つの異なる cell line であり、同じ未分化間葉系細胞起源である可能性を示唆した。更に1979年橋本⁴⁾も、いまだ証明できる根拠には乏しいといいつながりながらも多分化能を有する未分化間葉系細胞に由来し、それらの細胞から fibroblast 様細胞及び histiocyte 様細胞の方向にのみ分化した肉腫であると考えれば都合がよいと記載している。いずれにしろ、今後更に、詳細なる検討が待たれるところである。

悪性軟部腫瘍は全悪性腫瘍の0.7%⁵⁾あるいは1%⁶⁾とその発生頻度は少なく、かつ組織型が多形でその亜型も多く、病理組織診断の確定が難しいことなどが特徴であるが、MFH に関してもその性質を異にしない。従来、MFH は比較的稀な肉腫とされてきたが、1978年 Weiss & Enzinger⁷⁾ は MFH を histiocyte 様細胞と fibroblast 様細胞とを種々の割合で有する未分化で多形型の肉腫と解釈し、その200例を分析した結果、中高年齢者では最も頻度の高い肉腫であるとした。更に橋本も Weiss & Enzinger の診断基準を参考に組織標本などを再検討することによって軟部悪性腫瘍中最多の130例 (21.6%) を集計した。また Russell ら⁸⁾は10.5%という比率を記載している。

一方、線維性組織球腫の中で悪性型の占める割合は、橋本は11.0%、湯本⁹⁾は5.4%であるという。

MFH を発生部位別に見ると (Table 1)^{1,7,10)} に示

Table 1. Anatomic distribution of malignant fibrous histiocytoma

発生部位	報 告 者		
	O'Brien & Stout (1964)	Weiss & Enzinger (1978)	Kearney et al. (1980)
下 肢	6 (40%)	98 (49%)	85 (51%)
大腿・臀部	5	73	60
膝・下腿	1	12	23
足		7	2
不明		6	0
上 肢	3 (20%)	37 (19%)	40 (24%)
肩・上腕	2	16	22
肘・前腕	1	12	16
手		2	2
不明		7	0
後腹膜腔	2 (13%)	31 (16%)	15 (9%)
体 幹	1 (7%)	19 (9%)	27 (16%)
胸部		15	12
腹部		4	15
頭部・頸部	3 (20%)	6 (3%)	0 (0%)
その他	0 (0%)	9 (4%)	0 (0%)
計	15	200	167

(※ 腫瘍発生も含む)

Table 2. Subtypes of malignant fibrous histiocytoma

1. Storiform-pleomorphic
2. Myxoid (myxofibrosarcoma)
3. Giant cell (malignant giant cell tumor of soft parts)
4. Inflammatory (xanthosarcoma, malignant xanthogranuloma)
5. Angiomatoid

(Enzinger & Weiss, 1983.)

すように下肢に40～51%と最も多く、次いで上肢の19～24%、後腹膜には9～16%である。更に橋本も下肢に42.3%、上肢に16.9%、後腹膜・腹間膜に11.5%、体幹に17.7%、頭頸部に10%、その他2%と類似した報告をしている。つまり、MFHは主に整形外科領域の疾患であり、泌尿器科領域では比較的稀であるといえよう。

そこで、われわれは後腹膜及び尿路生殖器発生のMFH(泌尿器科的MFH)の1985年12月までの本邦記載例を集計したところ、自験例を含めて58例を数えた(Table 3)。発生部位別に見ると後腹膜39例(67.2%)、腎被膜5例(8.6%)、精索5例(8.6%)、腎3例(5.2%)、膀胱2例(3.4%)、陰嚢壁2例(3.4%)

陰嚢内被膜1例(1.7%)及び会陰部1例(1.7%)となる。後腹膜例の中には、腎被膜を含めた腎周囲組織発生と考えられる4症例(症例8, 18, 56, 58)と、膀胱後部発生の4症例(症例7, 15, 17, 23)が含まれている。また視点を変えて見ると傍睾丸腫瘍としてのMFHは3症例(症例25, 31, 45)となる。

男女別に見ると、橋本は男が54.6%、女が45.4%で男性にやや多いが有意差はないとしている。また、Weiss & Enzingerによると男が64%、女が36%、Kearneyら¹⁰⁾によると男が54.5%、女が45.5%と記載されている。われわれの集計では、記載の明らかな53例のうち男は33例(62.3%)、女は20例(37.7%)であるが、生殖器発生8例を除くと男が25例(55.6%)、女が20例(44.4%)となる。

年齢別に見ると、われわれの集計では最少24歳、最高84歳で、平均年齢は56.4歳である。年齢層別には、60～69歳が13例(24.5%)で最も多く、次いで70～79歳の12例(22.6%)、50～59歳の10例(18.9%)であり、50～79歳が35例(66.0%)を占める。この分布も橋本(69.2%)、Weiss & Enzinger(57%)と類似している。

集計例の主訴を見ると、そのほとんどが腫瘍触知、あるいは腫大した腫瘍による圧迫症状ないしは浸潤症状、更には末期症状である。したがって、治療、殊に手術に先だってのCTや血管撮影を中心とした画像診断が重要となる。

MFHの血管像に関してはいまだ詳細な報告を見ないのが現状だが、Fuら³⁾はhighly vascularな1例を報告し、Burgenerら¹¹⁾はこれとは異なるhypovascularな2例を報告している。vascularityに関しては報告によって様々だが、一般には、avascularあるいはhypovascularな症例のほうがやや多い感がある。本邦集計58例中血管撮影施行例は38あるが、そのうち記載の明らかなもの24例に関してその腫瘍血管所見を3つに分類したところ、avascular 5例(20.8%)、hypovascular 10例(41.7%)及びhypervascular 9例(37.5%)となり、62.5%がvascularityに乏しかった。

一般にMFHは完全摘除後も局所再発率が高く、47.7%⁴⁾または44%⁷⁾といわれている。また転移率も高く、20%⁴⁾及び42%⁷⁾と予後が悪い。本邦集計中49例でも、報告時の局所再発15例(30.6%)、転移17例(34.7%)と多い。転移巣としては肺が最も多く、73.1%⁴⁾とも82%⁷⁾ともいわれる。次いで多いのはリンパ節で32%⁷⁾であるが、橋本は130例中3例だけであっ

Table 3. Urological malignant fibrous histiocytoma: Reported cases in Japan

症例	報告者・文献	年齢	性	発生部位	患側	主訴	血管造影	治療法	組織	予後	後(再発・転移)
1	三林裕・他：日内会誌， 65：307-308，1976.	71	男	後腹膜	右	全身倦怠感・ 食欲不振	—	対症療法	不詳	入院後2ヵ月で死亡。剖検では腫瘍は右腎実質・右尿管・十二指腸・下大静脈に浸潤。転移はなし。(10×11.5×6cm)	
2	森下直由・他：臨泌， 31：829-833，1977.	64	男	後腹膜 (膀胱上部)	左	下腹部腫痛	Avascular	経腹膜的後腹膜腫瘍摘出術 (950g，小児頭大)	2.	術後20日頃に局所再発。→摘出術(一部筋肉に浸潤)・84g。→術後4ヵ月間，再発・転移なく生存。	
3 ^a	津嘉山朝達・他：川崎医学会誌， 4：174-179，1978.	62	女	後腹膜	右	腰痛・右下肢の しびれ感・食欲 不振	—	試験開腹，放射線療法，化学療法	1.	術後1ヵ月で死亡。剖検では右腎下極・尿管・腹部大動脈・腸腰筋に浸潤。両肺・肝・骨髄に転移あり。(ハレーボール大)	
4	Osamura, R.Y. et al.: Virchows Arch., 380: 327-334, 1978.	35	女	腎被膜	右	右上腹部腫痛・ 疼痛	—	右腎摘出術 (11×8×7cm)	1.	術後2年で右腹部腫瘍再発。(日経細胞会誌， 19：194-195，1980.) 転移は不詳だが生存。	
5	Wakisaka, M. et al.: J. Urol., 120: 760-761, 1978.	48	女	後腹膜 (腎上極)	右	弛張熱，有痛性 右側腹部腫痛	—	腫瘍および右腎摘出術(790g， 16×10×10cm)， 放射線療法(3000rad)。	2.	術後16ヵ月で局所再発にて死亡。転移は不詳。(東一也・他：往友医誌， 7：115-122，1980.)	
6	中村宣生・他：日病理学会誌， 67：382，1978.	53	男	後腹膜	左	不詳	不詳	不詳	4.	剖検例：19×14×12cmで浸潤性発育。 肝・脊椎・腹膜等に転移あり。	
7	Osafune, M. et al.: Acta Urol. Jap., 24: 1065-1068, 1978.	63	男	後腹膜 (膀胱後部)	不詳	1ヵ月間の排尿 困難・便秘	Hypovascular	人工肛門造設術(結腸瘻)。	1.	入院後3ヵ月で死亡。剖検では全骨盤・下腹部を占拠する。2350g，28×20×8cmの腫瘍あり。転移はなし。	
8	八木弘朗・他：西日泌尿， 41：1185-1190，1979.	74	女	後腹膜 (腎周囲組織)	左	左側腰部痛・食 思不振	Avascular	腫瘍および左腎摘出術・下行結腸部分切除 術(腰部斜切開)。 (765g，13×7.5×8.5cm)	1.	術後4ヵ月で創部再発にて試験開腹。初回手術後5ヵ月で死亡。剖検では癌性腹膜炎， 小腸・結腸・肺に転移あり。	
9	檜澤一夫・他：日病理学会誌， 68：298-299，1979.	不詳	不詳	後腹膜	不詳	不詳	不詳	不詳	1.	不詳	
10											
11	南野毅・他：日外会誌， 80：484，1979.	36	男	後腹膜	不詳	腹部膨満感・腫 痛	不詳	腫瘍摘出術(1080g，約17.5×15×7cm)， 化学療法。	1.	第33病日退院。再発・転移なく生存。	
12	中野昇・他：第323回大阪外科 集談会発表，2月，1980. 往友医誌，7：115-122，1980.	66	女	後腹膜	不詳	不詳	不詳	不詳	不詳	生存。	
13	東一也・他：往友医誌， 7：151-122，1980.	34	男	後腹膜	左	上腹部腫痛	Hypervascular	腫瘍および腎脾合併摘出術(分割) (2850g，28×27×15cm)，化学療法・ 放射線療法。	1.	術後3ヵ月半で死亡。剖検では両腎・左副 腎・肺・肝・左肺上葉・腹膜・肝門および 後腹膜のリンパ節に再発・浸潤・転移あり。	

14	鈴木正臣・他：外科診療， 10：1310-1313，1980.	63	男	後腹膜	左	左側腹部腫瘍	Hypervascular	一部左大腰筋とともに腫瘍全摘出術 (620g，13×11×10cm)	1.	術後約1年頃より局所再発・左下肺野転移あり，症状進行中。
15	細木茂・他：泌尿紀要， 26：1529-1535，1980.	52	男	後腹膜 (膀胱後部)	左	排尿困難	Hypovascular	腫瘍および前立腺・精囊腺摘出術・膀胱・尿道手術，化学療法(CPM・ADM)・免疫療法(OK432)。(100g，7×4×2.5cm)	1.	術後70日で膀胱腫瘍周囲に再発。 術後132日目死亡，転移は不詳。
16	竹之下誠一・他：日外会誌， 81：357，1980.	不詳	不詳	後腹膜	不詳	不詳	不詳	被膜ごと摘出	4.	14年後再発。 被膜ごと再摘出し，生存。
17	岩田信之・他：日泌尿会誌， 71：992，1980.	36	男	後腹膜 (膀胱後部)	／	肛門周囲の疼痛・ 排尿困難	不詳	放射線療法(リニアック4000rad)・化学療法(CPM・トリモイシン)，腫瘍および膀胱全摘術・尿管S状結腸吻合術。(手拳大)	不詳	不詳
18	新川徹・他：西日泌尿， 42：1336，1980.	75	男	後腹膜 (腎周囲組織)	左	左側腹部腫瘍	不詳	左腎摘出術	1.	不詳
19	藤田潤・他：泌尿紀要， 27：427-432，1981.	35	女	後腹膜	左	下腹部痛・腰痛	Hypovascular	試験開腹・生検・結腸嚢造設術，免疫療法(PSK・OK432)，化学療法(FO・ADM・CYVADIC)・放射線療法(リニアック4110rad)。(CT上10×7cm)	1.	術後4.5ヵ月で死亡，剖検では左腎下方・尿管・卵巣・子宮に浸潤し，両肺・中脳・回腸・大網に転移あり。
20	佐々木絹子・他：臨泌， 35：391-394，1981.	55	男	精索	右	右側陰部腫瘍	—	腫瘍とともに高位除睾術・一部筋腫と外腹斜筋を切除(1.5×1.5cm・2×2cm)，放射線療法。	3.	術後8ヵ月，生存。
21 22	森宣・他：日本医放会誌， 41：180-181，1981.	不詳	不詳	後腹膜—— 腎	不詳	不詳	Hypovascular	不詳	不詳	不詳
23	近藤捷嘉・他：西日泌尿， 44：95-99，1982.	24	男	後腹膜 (膀胱後部)	左	左側陰部の疼痛	—	放射線療法(リニアック14200rad)・化学療法(ADM・VCR・IFO：8kur)・免疫療法(PSK・OK432)	1.	転科後1年4ヵ月で死亡，剖検では小骨盤腔の大半を占め，大腿部へ浸潤，両肺に転移あり。
24	北川哲也・他：外科， 44：641-643，1982.	61	女	後腹膜 (仙骨前面)	左	下腹部痛・嘔吐	Hypervascular	腫瘍摘出術(1950g，30×15×10cm)	1.	術後3ヵ月で再発し，一部腸管とともに腫瘍部分切除術。初回手術後161日目死亡，剖検では腹腔全体を腫瘍が占めるが転移なし。
25	渡辺康久・他：臨泌， 36：677-679，1982.	72	男	精索	左	左陰囊内腫瘍	—	腫瘍とともに高位除睾術(100g，4×3.5×4cm)，放射線療法(3000rad)	1.	術後1年半，再発・転移なく生存。
26	五十嵐丈大朗・他：臨泌， 36：1141-1144，1982.	61	女	腎被膜	左	無痛性左側腹部腫瘍	Hypovascular	経腹膜鏡視的左腎摘出術(850g，18×10×10cm)，化学療法(5-FU内服)	1.	術後17ヵ月で再発し，腫瘍摘出術施行，転移なく生存。
27	中森繁・他：日泌尿会誌， 73：243-244，1982.	49	男	後腹膜	右	右側腹部痛・ 発熱	—	腫瘍および右腎摘出術(約500g)	1.	不詳

症例	報告者・文献	年齢	性	発生部位	患側	主訴	血管造影	治療	組織	予後 (再発・転移)
28	稲井徹・他：日泌尿会誌，73：949，1982.	50	女	腎被膜	右	右腰部腫瘍	Hypovascular	右腎摘出術 (860g，10.4×7.4×5.5cm・ 6.6×6.6×6cm)	1.	不詳
29	小川忠・他：日泌尿会誌，73：1239，1982.	53	女	膀胱		無症候性肉眼的 血尿	—	TUR-Bt，膀胱部分切除術	1.	局所再発・転移なく生存。 (1981年10月31日現在).
30	小島明・他：臨泌，37：43-46，1983.	49	女	腎被膜	左	左腰部腫瘍	Hypervascular	脾・臓の約1/2および大腸の一部を含めて経 腹膜の左腎摘出術(1250g，17×12×7cm)， 化学療法(MMC・フトラフル)	1.	術後1年半で後腹壁に再発し，胃後壁に浸 潤。術後2年，保存的に観案中。(日泌尿会 誌，75：884，1984.)
31	西木正・他：臨泌，37：469-471，1983.	70	男	精索	右	右陰囊内腫瘍	—	腫瘍とともに高位除睾術 (245g，7.2×3.4×3.5cm)	1.	術後7ヵ月，再発・転移なく生存。
32 ^b	龜岡博・他：泌尿紀要，26：693-700，1983.	37	男	後腹膜	右	咳嗽・呼吸困難・ 右下腹痛	Hypervascular	右腎摘出術・人工肛門造設術・生検，放射線療法 (Co5000rad+α)，化学療法(CYVADIC-DTIC+CPM・ DTIC+ADMの動注)	1.	術後約1年10ヵ月で死亡。剖検では腫瘍は小骨盤腔内 を一塊とし，両肺・肝・人工肛門周囲・心外膜に転移あり， また臨床的に皮膚・脳等にも転移あり。
33	高士宗久・他：泌尿紀要，29：911-919，1983.	45	男	後腹膜	左	腰部腫瘍	—	腫瘍および左腎摘出術・下行結腸部分切除術，免疫療 法(OK432)，化学療法(PPM・Pepico+CDDP+ MMC，CYVADIC).	1.	術後約3ヵ月で肝・肺に転移。術後5ヵ月 で局所再発，術後174日目で死亡。剖検で は，腫瘍は15×12×8cmで全身各所に転移あり。
34	高田格郎・他：日泌尿会誌，74：1704，1983.	75	男	後腹膜	左	上腹部腫瘍・ 悪液質	不詳	不詳	不詳	1981年12月24日死亡。剖検では左腎・腸間膜 腫・脾・左横隔膜へ直接浸潤し，左肋腹・ Virchowリンパ節に転移あり。(左腎を含めて2350g)
35	佐竹一郎・他：日泌尿会誌，74：1865-1866，1983.	65	男	後腹膜	右	下腰部腫瘍	不詳	回腸および右腹直筋の一部とともに腫瘍摘 出術，放射線療法(リニアック6000rad)	2.	術後3年9ヵ月後に右下腹部腫瘍の手術創上皮膚 転移出現。同腫瘍摘出術(2.7×2.2×1.0cm)施行 後9ヵ月間再発・転移なく生存。
36	田中求平・他：日泌尿会誌，74：1960，1983.	32	男	陰囊壁	左	左陰囊内腫瘍	—	約8年間に5回の腫瘍摘出術と化学療法，放射線療法 (Co1000rad)・化学療法(リンパ管内へBLM注入)・筋腫， 除茎，脂肪組織とともに腫瘍摘出。	2.	術後2年，再発・転移なく生存。
37	野口正典・他：日泌尿会誌，75：138-145，1984.	72	男	陰囊壁 (肉様膜)	左	左無痛性陰囊部 腫瘍	—	高位除睾術ならびに陰囊皮膚を含めて広範 因腫瘍切除術(5×4×4cm)，化学療法(VCR ・CPM)	1.	術後4ヵ月，再発・転移なく生存。
38	早川正道・他：臨泌，38：145-148，1984.	42	男	後腹膜	右	右季肋部痛	Hypervascular	経腹膜の腫瘍および右腎摘出術(10.5× 6.5×7.0cm)，免疫療法(OK432)， 放射線療法(6000rad)。	1.	術後3ヵ月，局所再発・転移なく生存。
39	田村利和・他：臨外，39：1175-1180，1984.	64	男	後腹膜	左	左上腹部腫瘍・ 腹部膨満感	Hypervascular	試験開腹，化学療法 (ADM・CPM・VCR：8Kur)	4.	術後約1年半，消化管出血で死亡。剖検で は，左上腹部後腹膜全体を腫瘍が占拠し， 横行結腸・脾・臓に浸潤。転移は不詳。

40	村山和夫・他：泌尿紀要，30：1269-1273，1984.	69 男	精 索	右	右側陰部腫瘍	—	腫瘍とともに高位除癌術(3×2×2cm)，放射線療法(5000rad)	1. 術後12ヵ月，再発・転移なく生存.
41	鈴木裕之・他：臨外，39：1783-1786，1984.	52 女	後腹膜	右	右側陰部重圧感・食欲不振	不詳	腫瘍および右腎摘出術(3300g，23×20×10cm)，化学療法(VEPA療法，6-Mercaptoprine)	1. 術後7ヵ月，再発・転移なく生存.
42 ^c	緒原尚行・他：日泌尿会誌，75：146，1984.	37 男	後腹膜	右	右側腰痛	—	右腎尿管摘出術・人工肛門造設術・生検，放射線療法(5000rad)	術後60日，左下腹部転移．術後80日，肺に転移． 不詳
43 ^d	中辻史好・他：日泌尿会誌，75：710，1984.	58 男	膀胱	膀胱	排尿困難・夜間頻尿	—	TUR-Bt，膀胱部分切除術，化学療法(VCR・Plepleo・ADM)，放射線療法(リニアック4200rad)	不詳 術後9ヵ月，再発・転移なく生存.
44	元井勇・他：日泌尿会誌，75：883-884，1984.	54 女	後腹膜	右	陰部膨満感・体重減少	Avascular	経陰道的右腎摘出術・右副腎摘出術・リンパ節廓清(1750g)	不詳 術後半，再発・転移なく生存.
45	宮城徹三郎・他：泌尿紀要，31：527-532，1985.	75 男	陰嚢内被膜	右	右陰嚢内容腫脹	—	腫瘍とともに高位除癌術・陰嚢右半切除術，放射線療法(Co4910rad)	1. 術後19ヵ月，再発・転移なく生存.
46	赤沢信幸・他：西日泌尿，47：499-502，1985.	84 男	精 索	左	左側陰部および恥骨上腫瘍	—	腫瘍とともに陰嚢術	1. 術後約1年で両側陰部に再発．術後約3年，転移なく生存.
47	原田宏行・他：西日泌尿，47：791-793，1985.	44 男	腎	右	右側陰部有痛性腫瘍	Avascular	右腎摘出術(腰部斜切開)(400g，6.5×8.0×7.0cm)，化学療法(CDDP).	1. 術後約3年，再発・転移なく生存.
48	白井千博・他：西日泌尿，47：827-830，1985.	68 男	後腹膜	右	右副腎腫瘍の疑い・全身倦怠感	Hypervascular	経胸腹式腫瘍摘出術	1. 術後4.5ヵ月で肝転移・肋膜浸潤．術後8ヵ月で死亡．剖検では右肋膜に再発し，大動脈・肝に転移あり.
49 ^e	上門康成・他：西日泌尿，47：855-859，1985.	62 女	後腹膜	左	骨盤腔内腫瘍	Hypervascular	化学療法(IFO・ADM・VCR：3kur，BOA1：2kur)	1. 治療開始175日目に死亡．剖検では転移はなく，骨盤内臓器は一塊.
50	佐藤裕・他：臨外，40：847-851，1985.	50 女	後腹膜	右	上陰部腫瘍	—	姑息的腫瘍切除術(10×10×10cm，7×5×5cm)，化学療法(VEPA療法)	1. 術後1年6ヵ月，転移なく生存.
51	同上	70 男	後腹膜	左	左側陰部腫瘍	—	腫瘍およびS状結腸切除術(546g，14×10×8cm)	2. 術後6ヵ月，再発・転移なく生存.
52	能登宏光・他：臨泌，39：673-675，1985.	78 女	後腹膜	左	食欲不振	Hypovascular	免疫化学療法(OK432，MMC)・IVH	1. 転移後42日目に死亡．剖検では1280g，18×14×9cmで周囲に浸潤し，傍大動脈リンパ節・左肺に転移あり.

症例	報告者・文献	年齢	性別	発生部位	患側	主訴	血管造影	治療	組織	予後 (再発・転移)
53	中内憲二・他：臨牀， 39：677-679，1985.	71	女	後腹膜	左	左腹部腫瘍・ 貧血	Avascular	経胸腹式腫瘍摘出術 (400g, 13×11.5×9cm)	1.	術後10ヵ月，再発・転移なく生存.
54	鈴木宏・他：日泌尿会誌， 76：455，1985.	63	女	腎被膜	不詳	腰部膨満感	不詳	腎摘出術 (1250g, 21×12×8cm)， 化学療法 (CDDP)・放射線療法	4.	死亡 (肺炎・DIC・敗血症).
55	金昌弘・他：日泌尿会誌， 76：937-938，1985.	57	女	腎	左	歩行困難	Hypovascular	左腎摘出術・右大腿骨頭置換術， 化学療法	1.	腎門部・傍大動脈リンパ節，右肋骨に転移あり。 術後78日目に死亡。剖検では全身骨転移・ リンパ節転移・肺転移あり。
56	山本悟：日泌尿会誌， 76：948，1985.	45	女	後腹膜 (腎周囲組織)	左	左季肋部痛・ 左背部痛	不詳	左腎摘出術・下行結腸部分切除術 (420g, 14.5×7×4.5cm)	1.	術後86日目に死亡。剖検では摘出部と骨盤 腔内に再発し浸潤。 腹膜播種性転移・肺転移あり。
57	富田雅乃・他：日泌尿会誌， 76：1251，1985.	30	男	会陰部	右	会陰部腫瘍増大 による歩行障害	不詳	腫瘍摘出術 (405g)	不詳	不詳 (右第2肋骨・縦隔・右肩甲骨・第3， 4腰椎に転移)
58	自 験 例 (澤田佳久：日泌尿会誌， 74：1488，1983.)	78	男	後腹膜 (腎周囲組織)		全身倦怠感・ 食思不振	Hypovascular	右腎摘出術 (腫部斜切開) (1300g, 17×12 ×10cm)，化学療法 (IFO-ADM)， 免疫療法 (PSK)	1.	術後3年1ヵ月で死亡。 再発・転移は不詳。

- a. 3年前，子宮体部癌の手術。
b. 約1年前，左臀部の平滑筋肉腫の摘出術。
c. 1年前，臀部の平滑筋肉腫の摘出術。
d. 膀胱三角部に inverted papilloma 併発。
e. 4年前，膀胱癌にて膀胱全摘術・回腸導管造設術。

たとしている。更に Weiss & Enzinger は肝・骨が 15% でつづくと述べている。われわれの集計でも肺が最も高頻度で、転移例 17 例中 12 例 (70.6%) を数えた。つづいて肝の 7 例 (41.2%), リンパ節・腹膜が各々 4 例 (23.5%) となった。

MFH の予後を左右する因子としては、(1) 腫瘍の深さ (発生部位)、(2) 腫瘍の大きさ、(3) 組織型、(4) 手術術式、(5) 合併腫瘍の有無などがあげられるが、まず最も関与するのは腫瘍の深さであろう。

MFH を皮下組織に限局する表在型と筋層を含む深在型の 2 型に分類した場合、後者のほうが予後が悪く、局所再発や転移が多いといわれる。橋本によると浸潤のある深在型の 5 年相対生存率は 24.6% だが、表在型のそれは 82.3% である。

腫瘍の大きさをその最大径で 3 cm 未満、3~6 cm、6~12 cm、12 cm 以上の 4 つに分類すると、橋本は 6~12 cm が 45.1% と最も多く、大きい程予後が悪いという。本邦集計例では後腹膜・腎・腎被膜発生例には 6 cm 未満はなく、6~12 cm が 22.2%, 12 cm 以上が 77.8% であり、平均重量は 1 kg を越える。しかし、生殖器発生例は 3 cm 未満が 20%, 3~6 cm が 60%, 6~12 cm が 20% と比較的小さい。これは前者は深在型に属し、発見が遅れるのに対し、後者は浅在型で発見が早いといえよう。したがって、予後も前者のほうが悪く、41 例中 22 例 (53.7%) が報告時既に死亡しているのに対し、後者は 8 例中 1 例に再発をみるだけで、観察期間は最長 3 年と短い全例が生存している。

MFH の肉眼的所見はその組織型によって多少異なるが、一般には硬度は岩様硬から弾性軟で、被膜を有することが多い。断面は黄灰白色で壊死・出血巣・ムコイド状部分が混在し、多結節性、多房性である¹²⁾

光顕的には多彩で、紡錘形の fibroblast 様細胞が花むしろ状 (storiform) 配列を示したり、明瞭な核小体を持つ円形の histiocyte 様細胞が集塊をなしたり、これらの中間の形態を有する細胞がびまん性に増殖する。またこれらの腫瘍細胞には多形性があり、一部に bizarre な多核巨細胞、泡沫細胞、炎症細胞 (リンパ球主体) を混じるのが特徴である⁴⁾。1978 年 Weiss & Enzinger はその優位となる組織像により、(1) predominant myxoid (40%), (2) mixed (36%), (3) predominant cellular (24%) の 3 群に分類した。また、同年橋本は (1) common type a) predominantly pleomorphic subtype (66.9%), b) predominantly storiform subtype (10%), (2) myxoid type (16.9%), (3) xanthogranulomatous type (3.1

%), 及び (4) giant cell type (3.1%) なる独自の分類を行なった。更に 1983 年 Enzinger & Weiss¹³⁾ は Table 2 に示すように 5 つの subtype に分類している。大半 (56.7%) は 1 型に属し、2 型は約 1/5 (21.0%) に見られ、1~4 型は late adulthood に、5 型は 10~20 歳代に見られるという。なお Table 3 の組織型は Table 2 の分類に従ったものであるが、本邦集計例のうち 48 例が記載が明らかで、そのうち 1 型が 38 例 (79.1%), 2 型が 5 例 (10.4%), 3 型が 1 例 (2.1%), 4 型が 4 例 (8.3%) で 5 型の報告はなかった。

組織型と予後との関係は Kearney らは差がないというが、橋本によれば 5 年相対生存率は (1) b) では 70.8%, (2) では 65.9% であり、(1) a) の 38.2% に比べて比較的子後が良い傾向にあるという。また Weiss & Enzinger も転移率がその分類の (1) は 16%, (2) は 24%, (3) は 31% であることから、(1) の予後が良いと述べている。

同時性及び異時性の合併腫瘍の頻度は Weiss & Enzinger によれば 13%, 橋本によると 130 例中 7 例 (5.4%) に癌腫が、1 例に血管腫が見られたという。本邦集計 58 例中、悪性腫瘍の合併したのは 4 例 (6.9%) で、inverted papilloma が 1 例であった (Table 3 a~e)。これらは MFH の発生母地を考えるうえで、あるいはその免疫状態を知るうえで重要な事実である。

本疾患は現在のところ一定した治療法がないのが実状であるが、中心となるのは腫瘍の摘出である。しかし、局所再発や転移が多いという傾向より何らかの補助療法が術前・後に施行されることが多い。ましてや完全摘除不能例や手術不能例では、化学療法、放射線療法、免疫療法が治療の中心とならざるをえない。本邦集計のうち記載の明らかな 52 例を見ると腫瘍摘出 (以下摘と略す) のみが 19 例、摘+化学療法 (以下化と略す) が 7 例、摘+放射線療法 (以下放と略す) が 6 例、摘+化+放が 5 例、摘+化+免疫療法 (以下免と略す) が 3 例、化のみが 2 例、化+放、化+免、化+放+免、摘+放+免、姑息手術 (以下姑と略す) のみ、姑+化、姑+放、姑+化+放、姑+化+放+免、対症療法のみが各々 1 例である。つまり、摘が施行されたのは 41 例、姑がなされたのは 5 例、化がなされたのは 23 例、放を受けたのが 17 例、免が行なわれたのが 7 例となる。放射線療法の照射総量は諸家からは 3,000 rad (30 Gy) 以上行なっているようであり、化学療法としては dimethyl triazeno imidazole carboxamide (DTIC), ifosfamide (IFO), cyclophosphamide (CPM), adriamycin (ADM), vincristine (VCR),

5-FU, bleomycin (BLM), pepleomycin (Pepleo), mitomycin C (MMC), cis-diamminodichloroplatinum (CDDP), 1-(2-tetrahydrofuryl)-5-Fu (フトラフル)などの種々の薬剤が単独あるいは多剤併用で使用され、しかも、経静脈的あるいは経動脈的に工夫をこらして投与されている。Leite ら¹⁴⁾はCYVADIC療法(CPM, VCR, ADM, DTIC)またはCYVADATC(DTICの代りにactinomycin-D)療法を行ない、前者では4/15の、後者では3/8のpartial responseを報告し、MFHをはじめとする軟部組織腫瘍に対して有効であると唱えている。一方、藤田ら¹²⁾は原発腫瘍の切除に4,000 rad以上の放射線照射、それにCYVADICなどの化学療法を併用するのがよいが、余り期待できないとしている。今後、各種療法を組み合わせたより効果的な集学的治療及び新しい抗腫瘍剤の開発が望まれる。

結 語

78歳男性の腎被膜を含めた腎周囲組織原発のMFH症例を記載するとともに、本邦58例の泌尿器科的MFH症例を集計し、若干の文献的考察を加えた。

なお、1984年三上 修・ほかは「精索腫瘍」としてmyxoid variant typeのMFHの1例を報告している(日本泌尿学誌 75: 698, 1984)

文 献

- 1) O'Brien JE and Stout AP : Malignant fibrous xanthomas. *Cancer* 17 : 1445~1455, 1964
- 2) Ozzello L, Stout AP and Murray MR : Cultural characteristics of malignant histiocytomas and fibrous xanthomas. *Cancer* 16: 331~344, 1963
- 3) Fu YS, Gabbiani G, Kaye GI and Lattes R : Malignant soft tissue tumors of probable histiocytic origin (malignant fibrous histiocytomas). General considerations and electron microscopic and tissue culture studies. *Cancer* 35: 176~198, 1975
- 4) 橋本 洋 : 悪性線維性組織球腫の臨床病理学的研究. 福岡医誌 70 : 585~613, 1979
- 5) Hellman S and Devita VT : *Cancer-principles and practice of oncology*. pp.73~79, J. B. Lippincott Company, Philadelphia, Toronto, 1982
- 6) Suit HD, Russell WO and Martin RG : Sarcoma of soft tissue. Clinical and histopathologic parameters and response to treatment. *Cancer* 35: 1478~1483, 1975
- 7) Weiss SW and Enzinger FM : Malignant fibrous histiocytoma. An analysis of 200 cases. *Cancer* 41: 2250~2266, 1978
- 8) Russell WO, Cohen J, Enzinger F, Hajdu SI, Heise H, Martin RG, Meissner W, Miller WT, Schmitz RL and Suit HD: A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. *Cancer* 40: 1562~1570, 1977
- 9) 湯本東吉・吉田春彦・吉田恭弘・橋本公夫・延々規夫・尾崎行男・和田光久 : 良性ならびに悪性線維性組織球腫. 252例の臨床病理学的研究. 米子医誌 29 : 1~12, 1978
- 10) Kearney MM, Soule EH and Ivins JC : Malignant fibrous histiocytoma. A retrospective study of 167 cases. *Cancer* 45 : 167~178, 1980
- 11) Burgener FA and Landman S : Angiographic features of malignant fibrous histiocytomas. *Radiology* 121: 581~583, 1976
- 12) 藤田 潤・西尾恭規・村瀬達良・安藤 正・垣添忠生・松本恵一 : 後膜膜悪性線維性組織球腫の1剖検例. 泌尿紀要 27 : 427~432, 1981
- 13) Enzinger FM and Weiss SW : Malignant fibrohistiocytic tumors. In soft tissue tumors, pp.166~198, The CV Mosby Company, ST Louis, Toronto, London, 1983
- 13) Leite C, Goodwin, JW, Sinkovics JG, Baker LH and Benjamin R : Chemotherapy of malignant fibrous histiocytoma. A southwest oncology group report. *Cancer* 40 : 2010~2014, 1977

(1986年2月6日迅速掲載受付)